

همراهی بیماری کستلمن با پرولاپس دریچه میترال در یک بیمار ۲۲ ساله

دکتر محمد وزیری* ، دکتر عباس معینی** ، دکتر مهدی اسکندریلو**

دریافت: ۸۵/۱۲/۲۲ ، پذیرش: ۸۶/۱۰/۴

چکیده:

مقدمه: بیماری کستلمن (Castleman's Disease) یک بیماری نادر و با علت ناشناخته است که بصورت هیپرپلازی و بزرگی غدد لنفاوی ظاهر می شود بیماری معمولاً در افراد جوان و بصورت درگیری موضعی قفسه سینه (مدیاستن) تظاهر می نماید ولی گاهی بصورت سیستمیک و به همراه بیماریهای متعدد هماتولوژیک ، پوستی ، کلیوی ، نرولوژیک و آندوکراین ظاهر می گردد. ندرتاً بیماری کستلمن به همراه بیماریهای خاص و درگیری مکانهای غیر معمول گزارش شده است .
معرفی بیمار: در این گزارش بیماری ۲۲ ساله معرفی می گردد که از دوران کودکی بدلیل تنگی نفس و سرفه بعنوان آسم تحت درمان قرار داشته است. در سن بلوغ و پس از آن بدلیل تشدید تنگی تنفس مورد بررسی تکمیلی قرار گرفته است و با تشخیص پرولاپس میترال و مشاهده توده مدیاسین ، رزکسیون تومور انجام می گیرد.
نتیجه نهائی: بر اساس نتیجه پاتولوژی، بیماری کستلمن از نوع هیالین واسکولار (Hyaline Vascular) تشخیص داده شد .

کلید واژه ها: بیماری کستلمن / پرولاپس میترال / تومور مدیاستن

مقدمه:

کستلمن شناخته شد . بدلیل نادر بودن بیماری و همراه بودن آن با پرولاپس میترال ، بیمار بعنوان گزارش موردی معرفی می گردد .

معرفی بیمار:

بیمار مردی ۲۲ ساله می باشد که سابقه مشکلات تنفسی بصورت سرفه و تنگی تنفس از سن ۵ سالگی را ذکر می کرد در سن ۲۲ سالگی بدلیل تشدید مشکلات تنفسی (تنگی نفس شدید) به پزشک مراجعه نموده است. در معاینه بالینی علاوه بر دیسپنه ، ویزینگ در هر دو ریه شنیده می شد در رادیوگرافی قفسه سینه (تصویر ۱) توده ای در ناف ریه چپ بطور مشکوک مشاهده گردید. در بررسی با سی تی اسکن قفسه سینه (تصویر ۲) توده ای با حدود نسبتاً مشخص و با دانسیته پائین در مدیاستن قدامی گزارش گردید. در بررسی قلبی عروقی از بیمار که بدلیل تنگی تنفسی شدید صورت گرفت پرولاپس میترال نیز تشخیص داده شد سایر تستهای آزمایشگاهی بیمار

بیماری کستلمن یک بیماری لنفوپرولیفراتیو می باشد که معمولاً در سن جوانی روی داده و در فرم موضعی آن غالباً مدیاستن و ناف ریه را درگیر می کند(۱) ولی بیماری می تواند بصورت درگیری منتشر و سیستمیک غدد لنفاوی نیز تظاهر نماید. موارد نادری از این بیماری بدلیل تظاهرات بالینی غیر معمول ، درگیری مکانهای خاص آناتومیک و یا همراهی سایر بیماریها با آن گزارش گردیده است(۲).

در این گزارش بیماری معرفی می شود که به مدت طولانی از دوران کودکی بدلیل سرفه و تنگی نفس به همراه ویزینگ در معاینه ، بعنوان آسم تحت درمان قرار گرفته است و در سن ۲۲ سالگی بدلیل تنگی تنفس شدید مورد ارزیابی پاراکلینیکی قرار گرفته است ضمن تشخیص پرولاپس میترال در این بیمار ، توموری در مدیاستن قدامی تشخیص داده شد که پس از جراحی، بیماری

* استادیار گروه جراحی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی ارتش جمهوری اسلامی ایران

** استادیار گروه جراحی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان (eskandarlou@umsha.ac.ir)

جوانی روی داده و بدون علامت و با پیش آگهی خوب همراه است (۲،۵،۶). اینگونه بیماران معمولاً با جراحی نیز بهبود می یابند در ۱۰٪ موارد بیماری از نوع پلاسماسل بوده که معمولاً مولتی سنتر با سیری تهاجمی و در سن بالاتر بصورت بزرگی غدد لنفاوی در نواحی مختلف، بزرگی کبد و طحال، آنمی و علائم سیستمیک تظاهر می نماید (۵،۶). علت بیماری نامعلوم است و گاهی گفته می شود بیماری بدلیل هیپرپلازی بافت لنفاوی بصورت واکنشی و بدنبال تحریک مزمن آنتی ژنتیک ناشی از یک عفونت ویروسی روی می دهد (۲،۷). بیماری در زنان شایعتر است و گاهی همراه با بیماری های متعدد مانند آنمی، پمفیگوس، سندرم نفروتیک، بیماری نرولوژیکی، فشار خون ریوی، عفونت هرپس (herpes) در بافت ریه گزارش شده است (۳،۴). مواردی از بیماری نیز با هوچکینز و نئوپلاسمهای عروقی نیز مشاهده گردیده است (۸-۵).

در این گزارش، بیمار از سن ۵ سالگی بدلیل تنگی نفس، سرفه و شنیده شدن ویزینگ در معاینه بالینی، با تشخیص کلینیکی آسم تحت درمان قرار داشته است و در سن ۲۲ سالگی بدلیل تشدید علائم تنفسی و همچنین صدای غیر طبیعی در معاینه قلبی مورد توجه و بررسی بیشتر قرار گرفته است. پس از بررسیها، پرولاپس دریچه میترال و تومور مدیاستن به دلیل بیماری کستلمن از نوع هیالین واسکولار تشخیص داده می شود. در ارتباط با این بیمار دو فرضیه را می توان مطرح نمود در ابتدا اینکه مشکلات تنفسی بیمار از دوران کودکی که ظاهراً بعنوان آسم یا افزایش تحریک پذیری مجاری تنفسی تشخیص داده شده است و هیچگونه ارتباطی با پاتولوژی نهائی بیمار نداشته است و بیمار در سالهای بعد مبتلا به تومور مدیا ستن و بیماری کستلمن شده است بنابراین با ابتلاء به این بیماری و اثر فشاری بروی مجاریهای تنفسی علائم شدت یافته و منجر به تشخیص بیماری کستلمن گردیده است. فرضیه دوم اینکه توده مدیاستن در ابعاد کوچکتر و از همان سن ۵ سالگی در بیمار ایجاد و بدلیل اثر فشاری روی مجاری تنفسی به صورت علائم شبیه آسم ظاهر گردیده و در سن ۲۲ سالگی به دلیل افزایش در اندازه توده، منجر به تشدید علائم و تشخیص بیماری در این سن گردیده است. با توجه به عدم اثبات قطعی آسم در این بیمار بر اساس آزمایشهای ویژه و از سوی دیگر با توجه به مشاهده بهبودی

نرمال بود. بیمار تحت عمل جراحی استرناتومی قرار گرفت ضمن عمل توده ای با حدود مشخص و اندازه ۴×۵×۷ سانتی متر بدون چسبندگی به بافتهای مجاور با سطحی صاف و وجود مایع در داخل آن مشاهده گردید، تومور بطور کامل خارج گردید و پس از مطالعه پاتولوژی به عنوان بیماری کستلمن از نوع هیالین واسکولار تشخیص داده شد (۱،۳،۴).



تصویر ۱: رادیوگرافی قفسه سینه بیمار



تصویر ۲: سی تی اسکن قفسه سینه بیمار

بحث:

بیماری کستلمن یا آنژیوفولیولیکولار لنفوئید هیپرپلازی (Angiofollicular Lymphoid Hyperplasia) یک بیماری پرولیفراتیولنفاوی است (۱) که باعث بزرگی و هیپرپلازی غدد لنفاوی در گردن، مدیا ستن و آگزایلا می گردد. از نظر کلینیکی بیماری به دو صورت لوکالیزه و سیستمیک یا مولتی سنتر ظاهر می شود از نظر پاتولوژی دارای سه شکل هیالین واسکولار (۹۰٪)، پلاسماسل و میکس (mixed) می باشد (۵،۶). اکثر موارد بیماری بصورت لوکالیزه و مشاهده تومورمدیاستن با پاتولوژی هیالین واسکولار تظاهر می نماید که از نظر کلینیکی در سن

منابع:

1. Sousa V , Carvalho L . Mediastinal angiofollicular lymphoid hyperplasia – castleman's disease-case report. Rev Port Pneumol 2006 ;12(3): 275-80 .
2. Sanchez de Toledo Sancho J , Fabrega J , Marhuenda Ira Storza C , Lucaya Layret X , Toran Fuentes N , Gras subias L , et al. Castleman's disease. Ann Pediatr (Barc) 2005;63(1):68-71.
3. Yuca K. Castleman's disease arising in the cervical region. Hiroshima J Med Sci 2003; 52(2):31-2.
4. Iz uhukwu IS , Tour Baf K, Mahoney MC. An Unusual presentation of castleman's disease. BMC Infect Dis 2003 ;3(1):20.
5. Kardzier B, Hotzel B, Jachmann M. The angiofollicular lymphnode hyperplasia castleman-cauistic and review of the literature. Pneumologie 2006 ;60(4):229-34.
6. Ridolfini MP, Rotondi F, Gourqiotis S, Alfieri S , Di Miceli D , Larocca LM , et al. Retroperitoneal castleman's disease. A report of two cases and analysis of the literature. Chir ItalY 2007 ; 59(1) : 53-61
7. Bull TM. Primary pulmonary hypertention. castleman's disease and human herpes- Virus-8. Eur Respir J 2003 ; 22(3) :403-7.
8. Moline V. Association of castleman's disease and Hodgkins disease. Ann Pathol 1994;14 (6):384-91 .

نسی اما قابل ملاحظه از مشکلات تنفسی پس از جراحی، آنچه بیشتر محتمل است فرضیه اول مورد تأیید می باشد، بنابراین بیمار در ابتدا و بطور اولیه مبتلا به مشکلات تنفسی مانند آسم یا افزایش تحریک پذیری مجاریهای تنفسی بوده و سپس در سن بلوغ و پس از آن مبتلا به توده مدیاستن گردیده است تومور مزبور با اثر فشاری به روی مجاری تنفسی، علائم و مشکلات تنفسی زمینه ای بیمار را تشدید نموده و منجر به تشخیص نهائی بیماری کستلمن همراه با پرولاپس میترال شده است.

اهمیت معرفی این بیمار در نادر بودن بیماری کستلمن و همراه بودن آن با پرولاپس دریچه میترال می باشد، بنابراین می توان نتیجه گرفت در بیماری که دارای مشکلات تنفسی اولیه بصورت تنگی تنفس و سرفه بوده و دچار تشدید علائم بدون علت واضح می گردد باید ضمن معاینه بالینی دقیق دستگاه تنفسی و قلب و عروق، رادیوگرافی قفسه سینه و مطالعه دقیقتر قلبی عروقی و تنفسی انجام گردد، در صورت مشاهده توده ای در مدیاستن، ضمن بررسی با سی تی اسکن به بیماری کستلمن نیز مشکوک شد.